

ANNÉE 1935

THÈSE

N° 12

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre-Jacques SALLERON

Né le 2 Mai 1907, à PARIS (Seine)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

NANISME ESSENTIEL

(A PROPOS

D'UN CAS DE NANISME CONGÉNITAL)

Président : M. P. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1935

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre-Jacques SALLERON

Né le 2 Mai 1907, à PARIS (Seine)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

NANISME ESSENTIEL

(A PROPOS

D'UN CAS DE NANISME CONGÉNITAL)

Président : M P. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1935

I. — Professeurs

MM.

ROUVIERE.
Léon BINET.
STROHL.
DESGREZ.
Robert DEBRE
BRUMPT.
BAUDOUIN.
CHEVASSU.
ROUSSY.
CHAMPY.
THIÉNEAU
HARVIER.
TANON.
BALTHAZARD.
LAIGNEL.
LAVASTINE
FIESSINGER.
Maur. VILLARET
LOEPER.
CARNOT.
CLERC.
Marcel LABBE
LEREBoullet
NOBECOURT.
H. CLAUDE.
GOUGEROT.
GUILLAIN.
LEMIERE.
CUNEO.
GOSSET.
GRÉGOIRE.
LENORMANT.
TERRIEN.
MARION.
BRINDEAU.
COUVELAIRE.
JEANNIN.
N...
OMPRÉDANNE.
RATHERY.
LEMAITRE.
Pierre DUVAL
SERGENT.
BEZANCON.
MATHIEU.
HOVELACQUE.
MULON.
OLIVIER.
VERNE.
MOCQUOT.

Anatomie
Physiologie
Physique médicale
Chimie médicale
Bactériologie
Parasitologie et histoire naturelle médicale
Pathologie médicale et générale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Thérapeutique
Hygiène et médecine préventive
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Pathologie expérimentale et comparée
Hydrologie thérapeutique et climatologie
Clinique médicale
Hygiène et clinique de la première enfance
Clinique des maladies des enfants
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Clinique des maladies du système nerveux
Clinique des maladies infectieuses
Clinique chirurgicale
Clinique ophtalmologique
Clinique urologique
Clinique d'accouchements
Clinique gynécologique
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
Clinique thérapeutique médicale
Clinique oto-rhino-laryngologique
Clinique thérapeutique chirurgicale
Clinique propédeutique
Clinique de la Tuberculose
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte

Professeurs sans chaire

II. — Agrégés en exercice

MM.

BERNARD Henri Pathologie médicale.
BERNARD Et... Pathologie médicale.
BOULIN Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.
CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
DOGNON Physique.
FEY Urologie.
GAILLIARD Parasitologie.
GASTINEL Bactériologie.
DE GAUDART Pathologie chirurgicale.
D'ALLAINES.

MM.

GAYET Physiologie.
GIROUD Histologie.
HAGUENAU ... Pathologie médicale.
HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD Pharmacologie.
HUGUENIN ... Anatomie pathologique
JOANNON Hygiène.
LABBE Henri.. Chimie biologique.
LACOMME Obstétrique.
LANTUEJOUL.. Obstétrique.
LAROCHÉ Guy. Pathologie médicale

MM.

LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-	
DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RICHTER	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIÉRE	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
BESANÇON (J.).	Hydrologie.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.

MM.

LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU-	
LEMAIRE ...	Parasitologie.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

ABRAMI	} Clinique médicale.
ALAJOUANINE.	
AUBERTIN	
BRULÉ	
CHABROL	
CHIRAY	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
VALLÉRY-RADOT	
(Pasteur).	
SEZARY	

MM.

BASSET	} Clinique chirurgicale
BROCQ	
CADENAT	
GATELLIER	
HEITZ-BOYER .	
MOURE	
QUÉNU	} Clinique obstétricale
SCHWARTZ	
VELTER	
ECALLE	
GUÉNIOT	
LE LORIER	
LEVY-SOLAL ...	
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.

FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153316_0120

A MES PARENTS

A MA FEMME

AU R. P. LAURAS

A MES CAMARADES :

ANDRÉ BRAULT
GUILLAUME HALLE
ANDRÉ JACQUOT
CHARLES RENDU

A mon Président de Thèse

Monsieur le Professeur LEREBoullet

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur de Clinique à la Faculté de Médecine

Médecin des Enfants Assistés

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait profiter de son enseignement en m'acceptant comme interne dans son service et me fait aujourd'hui le grand honneur de présider cette thèse, après en avoir été l'inspirateur.

Hommage de ma profonde reconnaissance.

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage

Professeur WIDAL (*in memoriam*).

Professeur HARTMANN.

Docteur LOUIS RAMOND.

Externat

Professeur agrégé DESCOMPS (*in memoriam*).

Docteur GANDY.

Docteur GRENET.

Docteur TIXIER.

Docteur CHIRIE.

Docteur RIBADEAU-DUMAS.

Internat de Saint-Joseph

Docteur RENDU.

Docteur GENEVRIER.

Internat des Hôpitaux

Docteur HEUYER.

Professeur LEREBoullet.

Docteur LELONG.

Docteur ESCALIER.

A MES CONFERENCIERS :

MM. les

Professeur YVES BUREAU (de Nantes).

Docteur ANDRÉ BOCQUEL (*in memoriam*).

Docteur STANISLAS DE SEZE, Médecin des Hôpitaux.

Docteur PAUL FUNK-BRENTANO, Chirurgien des Hôpitaux.

Docteur JEAN PATEL.

Docteur HENRI BOMPART.

Docteur PIERRE SOULIE, Médecin des Hôpitaux.

Docteur JEAN MAES.

INTRODUCTION

Les progrès de la science médicale ont précisé l'étiologie de la plupart des cas de nanisme et d'infantilisme.

L'observation recueillie dans le service du Professeur Lereboullet, et qui fait le centre de cette étude, se place toutefois, avec quelques autres éparses dans la littérature médicale, en dehors de ces cas habituels par son caractère nettement congénital et par son allure de nanisme essentiel.

L'absence d'infantilisme et l'harmonie des proportions jointes à l'extrême petitesse de la taille en sont les traits les plus caractéristiques.

Le nanisme essentiel n'a pas été sans retenir l'attention de divers observateurs frappés de la difficulté qu'il y a à lui attribuer une étiologie.

Les faits dont a parlé Ettore Levi sous le nom de microsomie essentielle hérédofamiliale s'y rapportent et Sainton l'a également envisagé lorsqu'il écrivit : « En dehors de toutes les variétés de nains nettement classées il en existe une autre que l'on a fort peu l'occasion de rencontrer; c'est celle qui a été décrite par Poncet et Lenoir, sous le nom de pigméis-

me, et qui se distingue des autres par l'absence de toute tare physique. »

Avant d'aborder l'exposé de notre cas à divers égards distinct des faits auxquels nous venons de faire allusion, nous croyons devoir rappeler quelques définitions et quelques précisions concernant l'étude de tels sujets.

QUE FAUT-IL ENTENDRE PAR NANISME SIMPLE ?

Il importe de délimiter le sujet qui nous occupe, car une confusion règne souvent sur ce qu'il faut entendre par nanisme simple.

Nous éliminons évidemment de cette étude les nanismes dystrophiques.

Ceux qui sont liés à une affection osseuse : rachitisme, Pott, achondroplasie.

Ceux qui dépendent d'un myxœdème.

Ceux encore qui, par leur morphologie, se rattachent à l'évidence à quelques types bien définis : progeria, nanisme rénal, nanisme addisonnien, maladie cœliaque.

Ceux enfin qu'explique une affection chronique.

Mais dans le groupe des nanismes sans dystrophie, il faut encore éliminer du cadre des nanismes simples ceux qui s'accompagnent d'infantilisme. C'est là le point délicat de la question : « Chez les enfants nanisme et infantilisme sont deux termes qui peuvent, dans une large mesure, se superposer » (Lereboullet). Si l'infantilisme est évident chez les sujets qui ont dépassé l'âge de la puberté, il ne l'est pas chez les plus jeunes. La définition de Meige : « La

persistance chez un sujet qui a dépassé l'âge de la puberté de caractères appartenant à l'enfance », ne saurait s'appliquer qu'aux premiers. Pourtant, nous ne pouvons accepter les limites ainsi fixées à l'infantilisme et nous nous rattacherons à une définition plus large : « L'infantilisme est la persistance, chez un sujet quelconque, de caractères appartenant à un âge qu'il a dépassé » (Apert).

Cela revient en définitive à se rattacher aux idées d'Eftore Levi pour lequel l'infantilisme est avant tout le retard d'évolution des « parenchymes » et non pas seulement un retard génital.

Il y a cependant un écueil à vouloir rejeter dans l'infantilisme bien des cas où l'on ne retrouve en définitive que peu des attributs de l'enfance.

Bauer lorsqu'il définissait le chétivisme avait précisément cherché à éviter une semblable confusion. Dans la limite où ce terme de chétivisme permet de délimiter l'infantilisme proprement dit, nous ne pouvons que l'accepter, mais nous nous élevons contre la tendance de certains auteurs à vouloir y classer les cas mêmes dont nous défendons la réalité.

Le but de cette thèse est en effet de chercher s'il existe véritablement des individus de très petite taille, mais qui puissent à tous autres égards être considérés comme strictement normaux, dont on puisse dire avec E. Levi :

« Ce sont des individus de très petite taille, par comparaison avec la moyenne des sujets du même âge et de la même espèce mais qui présentent tou-

jours les *caractères somatiques et les pouvoirs fonctionnels (sexuels surtout) correspondant à leur âge.*

Nous ne nous attarderons bien entendu qu'aux cas de nanisme net dans lesquels la réduction staturale avoisine ou dépasse 20 %.

CRITÈRES DU DÉVELOPPEMENT SOMATIQUE

Nous rejetterons d'emblée la taille et le poids qui ne peuvent s'appliquer aux cas extrêmes qui nous occupent.

Par contre, nous attacherons une grande valeur aux rapports des différents segments du corps. Il est nécessaire en effet que ces rapports soient conservés pour que l'on puisse avec Meige, parler de « ces petits hommes, qui ressemblent à des adultes vus par le gros bout de la lorgnette. »

Le rapport de Manouvrier,
le rapport du périmètre thoracique à la taille,
le rapport de la hauteur de la tête à celle du corps,
les rapports radio-huméral et tibio-fémoral enfin
seront les plus importants à examiner.

Mais le rapport du poids à la taille, le coefficient de Pignet ne sauraient nous intéresser, puisqu'ils font intervenir le poids du sujet qui n'est pas fonction linéaire de la taille, mais du cube de celle-ci.

Nous voyons que du point de vue morphologique la notion d'âge paraît aisée à préciser, si l'on s'en tient aux seules proportions à conserver. Mais dans son essence, la notion d'âge n'est-elle pas, avant tout, physiologique ?

Ce sont bien, en dernier ressort, les critères physio-

logiques qui doivent être pris pour déterminer l'âge. Ceux-là seuls témoignent du degré d'évolution de l'organisme, de « l'âge des parenchymes ».

Trois nous paraissent particulièrement importants :

Le degré de l'ossification ;

Le développement génital, encore qu'il ne s'applique pas aux cas des sujets jeunes ;

Le développement psychique, enfin.

Il serait intéressant, chez les tout petits, de préciser encore les pouvoirs digestifs en rapport avec l'âge.

Quant au métabolisme basal, nous verrons qu'il y aurait peut-être là une notion intéressante à préciser.

Enfin, il est un dernier facteur dont l'étude importe au plus haut point, car il donne une idée précise de l'activité des parenchymes : c'est la courbe de la croissance. Et cela nous paraît si évident que la notion de petitesse congénitale nous semble inséparable de celle des nanismes essentiels. Nous pouvons déjà remarquer que dans les observations qui suivent, les nains essentiels paraissent plutôt brûler les étapes, par opposition aux nains dystrophiques, d'un poids et d'une taille souvent normaux à la naissance, et dont le retard ne se fait sentir que progressivement.

C'était déjà là une notion soulignée par Garnier lorsqu'il proposait de classer les nains en 2 catégories : ceux dont la petitesse était congénitale ; nains harmonieux, miniatures humaines, et ceux dont le nanisme venait d'un arrêt de développement : nains contrefaits.

OBSERVATIONS

OBSERVATION INÉDITE DU PROFESSEUR LEREBOULLET ET DU DOCTEUR ODINET (*)

L'enfant Y. N... (n° 15.478 du registre), un petit nain de 6 ans 1/2, vient à la consultation du Professeur Lereboullet, le 9 octobre 1934.

Cet enfant est issu de parents normaux chez lesquels on ne trouve aucun passé pathologique :

Le père est bien portant actuellement, dit n'avoir jamais été malade. On ne décèle chez lui aucun stigmate de syphilis et sa réaction de Wassermann est négative.

La mère jouit également d'une bonne santé ; elle n'a jamais eu de troubles génitaux, n'a subi en particulier aucun traitement de rayon X ou de radium sur les ovaires.

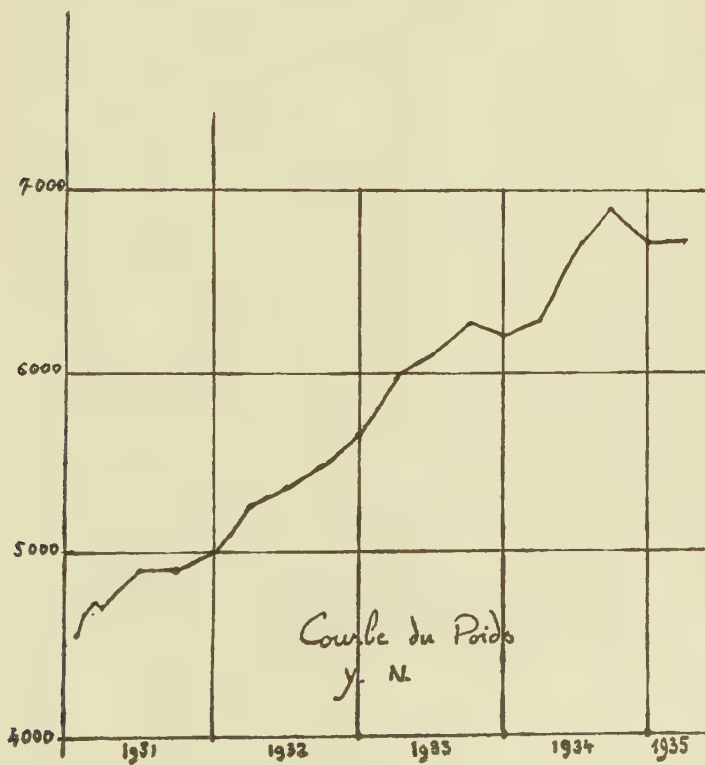
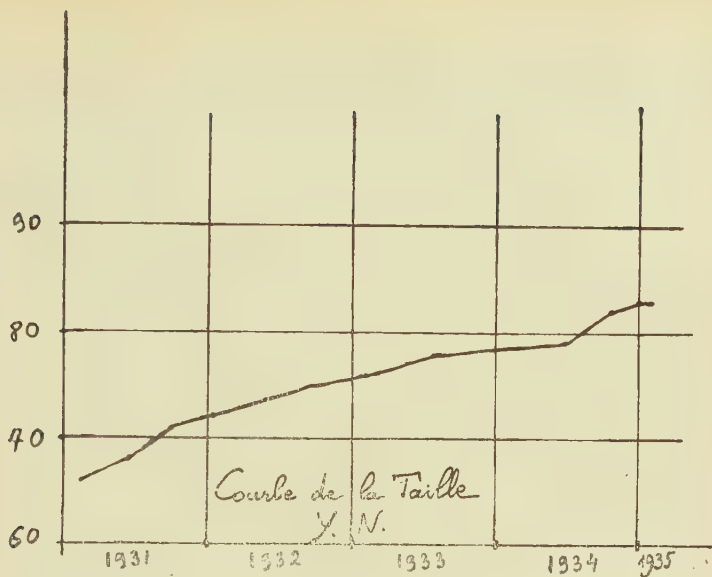
Cet enfant est son premier né ; elle n'a pas eu depuis d'autre grossesse ; elle est également indemne de tout stigmate clinique ou sérologique de syphilis.

Les collatéraux semblent également être tous sains,

(*) Cette observation sera ultérieurement l'objet d'un mémoire que ces auteurs doivent faire paraître dans la *Presse Médicale* en avril 1936.



Y. N. à l'âge de 6 ans $\frac{1}{2}$



à l'exception toutefois d'une cousine germaine de l'enfant qui serait atteinte d'arriération mentale.

Le nanisme de cet enfant s'est manifesté dès la naissance. Quoique né à terme, il mesurait en effet à ce moment 28 cm., et pesait 1.200 grammes. Mais le phénomène le plus frappant était l'état de la fontanelle antérieure qui, au moment de la naissance, était presque soudée: c'est à peine s'il existait un très faible intervalle, entre les différents os qui la composent ; à l'âge de deux mois, elle était complètement soudée.

Depuis lors, cet enfant s'est développé très lentement, mais d'une façon très régulière, et sans aucun à-coups, ainsi qu'en témoignent les courbes de poids et de taille qui donnent une idée très exacte du rythme de son développement (voir les 2 courbes p. 17).

Il a été nourri dès sa naissance au lait condensé Nestlé, l'allaitement maternel s'étant révélé impossible ; dans le courant de la première année, ont commencé à se manifester des troubles digestifs, consistants surtout en crises diarrhéiques de courte durée ; bénignes en elles-mêmes, mais se répétant à intervalles rapprochés, et entraînant chaque fois une perte de poids de 100 à 200 grammes, souvent fort longue à regagner. Il existe de plus un certain degré d'anorexie, plus accusé à certain moment.

Il a déjà été soigné par plusieurs pédiâtres éminents, qui ont essayé chez lui diverses médications ; toutes se sont montrées inefficaces.

Il semble que le résultat le plus satisfaisant sur la croissance ait été obtenu par le simple séjour à la campagne, sans aucune médication surajoutée; certaines substances opothérapiques paraissent même avoir eu une influence tout à fait fâcheuses sur ses fonctions digestives, et avoir provoqué des poussées diarrhéiques intenses. Il a échappé jusqu'à ce jour à toutes les maladies infectieuses de l'enfance, n'a même jamais eu de maladies graves. Ce fait tient sans doute à ce qu'il est particulièrement surveillé par une mère attentive et vit absolument à l'écart des autres enfants.

Au moment où nous l'avons vu pour la première fois, à l'âge exact de 6 ans et 9 mois, cet enfant mesurait 82 cm. et pesait 6 kgrs 500. C'est dire qu'il avait la taille d'un bébé de deux ans et le poids d'un nourrisson de 6 mois.

Il paraît bien proportionné; son aspect ne rappelle nullement celui d'un achondroplasique : les segments proximaux sont aussi développés que les segments distaux, mais sa maigreur l'emporte encore sur son nanisme, de sorte que dans l'ensemble il a un aspect longiligne assez particulier. La mensuration des différents segments de membres ne laisse d'ailleurs aucun doute à ce sujet. Si on détaille avec plus de soin l'aspect des différentes parties du corps de cet enfant, on constate que le crâne est un peu étroit et allongé, le nez est assez fortement proéminent, le thorax est long et étroit, l'abdomen n'est pas distendu, les membres sont graciles et allongés.

On ne trouve aucun stigmate osseux de rachitisme, la fontanelle est fermée et il n'y a ni chapelet costal, ni tuméfaction des épiphyses. L'examen radiologique n'a montré aucune altération de la substance osseuse : les cartilages de conjugaison sont bien marqués par des limites nettes. L'ossification semble enfin correspondre à l'âge réel de l'enfant et on voit sur les clichés des points d'ossification secondaire qui correspondent à l'âge de 7 ans.

Les téguments sont absolument normaux d'aspect : on ne trouve aucune trace d'infiltration myxœdémateuse ; la peau est au contraire fine et mince, se laisse facilement plisser, et revient facilement sur elle-même lorsqu'on lâche le pli cutané.

Les cheveux sont abondants, longs et fins ; les cils et les sourcils ne présentent aucun caractère particulier ; les ongles sont normaux.

La palpation des différents groupes ganglionnaires montre l'absence de toute adénopathie périphérique.

L'examen viscéral fournit peu de renseignements : cœur régulier, bat à 90 environ par minute, ses bruits sont parfaitement normaux ; enfin un examen radioscopique a permis de constater le volume normal du ventricule gauche.

L'examen des poumons permet d'entendre partout un murmure vésiculaire normal. L'examen radiologique confirme d'ailleurs la parfaite intégrité de l'appareil pulmonaire.

Les dents sont assez vilaines et déjà en partie cariées, mais il n'y a aucun retard d'évolution dentaire.

Les dents de 6 ans sont déjà apparues et des dents de lait paraissent sur le point de tomber. Enfin les testicules sont en ectopie : le testicule droit est perçu à l'orifice du canal inguinal : il est du volume d'un pois environ ; il peut être abaissé avec quelque difficulté jusqu'au fond des bourses. Le testicule gauche n'est pas perçu au cours de l'examen. La verge est bien proportionnée. Il existe un phimosis serré. Le foie est normal, ne déborde pas les fausses côtes. La rate n'est pas accessible à la palpation.

L'examen neurologique n'a montré aucune anomalie : tous les mouvements actifs s'exécutent normalement. Il n'y a pas d'hypotonie musculaire. Les réflexes tendineux sont normaux. Le réflexe cutanéopolaire est en flexion des deux côtés ; il n'y a aucun signe de la série cérébelleuse.

Nous avons fait compléter cet examen clinique par quelques examens spéciaux, pratiqués par nos différents collaborateurs.

L'appareil auditif est en tous points normal.

L'examen des yeux pratiqué par le Docteur Monthus a donné les résultats suivants : « réaction pupillaire normale, milieu transparent, fond d'œil normal, pupille à bords nets, pas de lésion périphérique, hypermétropie de 2 1/2 à 3 dioptries. Pas de troubles de la musculature. L'acuité visuelle et le champ visuel paraissent normaux ».

L'étude de l'intelligence a été faite par Mlle Achard : au mois d'octobre 1934, cet enfant avait un âge mental de 5 ans et 2 mois, pour un âge réel de

6 ans et 9 mois. Il ne s'agit d'ailleurs pas d'arriération mentale, mais d'un retard dû à une absence complète de fréquentation scolaire, et au puérilisme résultant des soins affectueux peut-être excessifs dont il est constamment entouré. Il a été noté, en effet, au cours de cet examen, que l'enfant était très habile à changer la conversation pour éviter un effort. Il disait des farces, était très bavard, s'excitait assez vite, courait dans la pièce, faisait preuve en un mot d'une grande instabilité psycho-motrice.

Le métabolisme basal a été fait à plusieurs reprises par M. Henri Martin, dans le laboratoire des Enfants Assistés, et a donné des résultats déconcertants en apparence. Si l'on calcule en effet le métabolisme en tenant compte de l'âge de l'enfant, on trouve un métabolisme de base de 48,4 au lieu de 43, chiffre moyen de cet âge, ce qui fait un écart de +12 %. Ce chiffre serait en lui-même acceptable, mais si on compare ce métabolisme, non plus à celui des enfants de même âge, mais à celui des enfants de même poids ou de même taille, on trouve des résultats absolument invraisemblables, avec un pourcentage d'augmentation dépassant de beaucoup les cas connus jusqu'ici. C'est là un fait sur lequel nous reviendrons par ailleurs.

Nous avons enfin fait pratiquer différents examens de laboratoire : la composition chimique des urines est absolument normale ; le nombre des globules blancs et des globules rouges et la formule leucocytaire sont absolument normaux. Nous n'avons

pas pu malheureusement, en raison de l'opposition formelle de l'entourage, faire une étude approfondie du sang de cet enfant. Enfin, rappelons que les réactions sérologiques de la syphilis avaient été négatives chez les parents.

Depuis ce premier examen, l'état de l'enfant ne s'est pas sensiblement modifié. Cependant ses troubles digestifs, se sont notablement accrus, dès que l'on a essayé de lui faire absorber par voie buccale quelques médicaments donnés pourtant à des doses proportionnées à son poids et sa taille ; la diarrhée est devenue plus fréquente. A plusieurs reprises, sont apparus des vomissements. Durant le mois de décembre, il a même eu un ictère ayant duré plusieurs jours, et ayant présenté tous les caractères d'un ictère infectieux bénin. Début par une poussée fébrile accompagnée de vomissements, puis coloration jaune des téguments et des muqueuses, urines foncées, contenant des pigments et des sels biliaires, décoloration des matières fécales. Au bout d'une dizaine de jours, cet ictère diminue d'intensité, mais les selles restèrent décolorées pendant plus d'un mois. Il maigrit en même temps de 250 grammes. Cet épisode assez sévère nous a incité à une plus grande prudence encore dans l'institution de notre thérapeutique, et nous avons pu, en lui faisant suivre un traitement régulier, lui faire reprendre du poids.

Au mois d'avril 1935, il avait pris 5 centimètres 1/2; il existe surtout une amélioration testiculaire notable, les deux sont maintenant perceptibles.

MENSURATIONS :

Au 6 novembre 1934 :

Taille : 82 cm. 1/2.

Poids : 7.050 grammes.

Périmètre thoracique : 41 à 43 Pt/T=0,49.

Périmètre crânien : 42.

LONGUEUR DU	DROIT	GAUCHE
<i>Membre supérieur</i>	26	26
Bras	14	15
Avant-bras	12	12
<i>Membre inférieur</i>	37	36 1/2
Cuisse	20	19
Jambe	17	17 1/2

Périmètre du genou : 16.

Périmètre de la cuisse à 8 cm. de la rotule : 19.

Périmètre du mollet : 13.

Périmètre du bras : 12.

Rapport de la tête au corps : 1/5,5.

RÉDUCTION STATURALE : Naissance : 44 %.

3 ans : 26 %.

4 ans : 26 %.

5 ans : 26 %.

6 ans : 28 %.

7 ans : 27 %.

OBSERVATION DE MAGITOT. — *Etude anthropologique sur un nouveau cas de nanisme* (Gazette hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie, 28 octobre 1881).

Edouard P..., aujourd'hui âgé de 14 ans, — âge constaté d'après son extrait de naissance, — est l'un des plus

petits nains qui aient été observés, car il ne mesure que 93 centimètres.

Il est né, le 11 novembre 1867, aux environs d'Angoulême, et son père ainsi que sa mère, bien conformés, avaient l'un et l'autre 27 ans au moment de sa naissance. Il est le troisième enfant de la famille : l'un de ses frères, aujourd'hui âgé de 17 ans, est tout à fait normal ; son autre frère, mort dans les premiers jours de sa naissance, était également de taille normale, et, aussi loin qu'on peut remonter dans les antécédents de la famille, on ne retrouve aucun fait d'anomalie quelconque.

Pendant la grossesse de la mère, on a noté un fait qui a été souvent invoqué dans l'explication des difformités congénitales. Il s'agit d'une peur très vive qu'elle éprouva pendant le cours du cinquième mois. C'est en tout cas à cet incident que la famille rattache la monstruosité de l'enfant.

Au moment de sa naissance, il était d'un si petit volume qu'il put être enveloppé dans un mouchoir de poche ; toutefois il ne fut ni mesuré ni pesé. On le confia aux soins d'une nourrice, et sa première enfance ne présenta rien de particulier, si ce n'est une chute qui produisit une luxation incomplète du genou droit en dehors, luxation non réduite et qui explique la claudication dont il reste aujourd'hui atteint. A l'égard de la forme extérieure, Edouard P... est en général bien proportionné, et l'on peut dire qu'il y a à peu près équilibre entre les différentes parties du corps. Toutefois la hauteur de sa tête, comparée à la taille totale, donne, suivant le canon des statuaires, à la hauteur de la taille 6 têtes ou 6 têtes 1/2, tandis que la proportion normale pour un enfant bien conformé du même âge, serait de 5 têtes à 5 têtes 1/2.

Une autre disproportion se remarque, c'est le volume extraordinaire du nez et la saillie du milieu de la face

et de l'intermaxillaire, sans aucune trace de bec de lièvre toutefois. Son nez mesure en effet 4 cm. 5 de longueur totale et 2 centimètres de largeur à la base. Cette particularité serait de nature à rapprocher, au premier abord, Edouard P... des microcéphales chez lesquels a été observée d'une façon presque constante cette saillie extrême du nez avec retrait proportionnel de la mâchoire inférieure ; mais chez notre nain actuel on retrouve dans ses antécédents l'exemple d'un oncle paternel qui aurait présenté un nez de même forme et de même volume que celui d'Edouard, de sorte que, dans sa famille, l'enfant est regardé comme ayant hérité de cette disposition d'une manière complète. Si l'on accepte cette interprétation, ce serait là un simple fait d'atavisme.

La coloration de la peau chez notre nain est assez foncée, mais sans dépasser la teinte ordinaire des enfants de la campagne. La chevelure est châtain foncé, abondante et lisse et nullement comparable à la *tête en vadrouille* qui était le caractère des Aztèques... La pupille est également foncée chez Edouard P... et l'œil dans son ensemble est normal morphologiquement : la paupière supérieure est plus longue dans l'arc qu'elle décrit que la paupière inférieure, disposition qui est de règle dans la race blanche...

Les membres, les mains et les pieds sont de proportions assez régulières. Cependant le pied est plat, et quant à la main elle présente un faible développement de l'éminence thénar, ce qui est un fait presque constant chez les microcéphales.

Il n'y a de poils ni aux aisselles ni au pubis.

Le poids actuel d'Edouard P... est de 9 kilos.

MENSURATION DU CORPS

Taille	93 cm.
Hauteur du trou auditif au-dessus du sol	87 —
— de l'acromion	75 —

— de l'épicondyle	56	—
— de l'apophyse styloïde du radius	44	—
— du médius	33	—
— de l'ombilic	57	—
— du pubis	45	—
— de l'épine iliaque antérieure	51	—
— du genou	27	—
— de la malléole externe (pied plat) ..	2	—
Largeur des épaules en arrière (dos un peu voûté)	20	—
— des épaules en avant	15	—

MENSURATION DE LA TÊTE

Diamètre antéro-postér. maximum du crâne .	14	cm.
— iniaque	14,5	—
— transverse maximum	12	—
— bi-auriculaire	10	—
— bi-temporal	10	—
Circonférence horizontale du crâne	39	—
Courbe iniaque	35	—
Hauteur de la face	14	—
Diamètre bi-zygomatique	19	—
— bi-malaire	7	—
— maximum vertical de la tête	14	—

La longueur du petit doigt relativement à l'annulaire est telle que son extrémité n'atteint pas tout à fait le niveau de la dernière articulation phalangienne comme cela a lieu chez un individu normal. Les anthropologistes ont accordé une grande importance à ce fait de raccourcissement du petit doigt qui, réduit à la moitié de l'annulaire, devient un caractère simien. Les Aztèques américains étaient dans ce cas.

A propos de la main, notons toutefois chez Edouard P... l'absence des plis palmaires propres au chimpanzé et à l'orang.

Les membres inférieurs chez notre nain n'offrent rien de particulier, si ce n'est une absence complète de mollet. La jambe est grêle, et l'enfant est très agile et assez adroit malgré sa claudication.

Les organes génitaux sont normaux : les testicules sont descendus et ont à peu près le volume d'une olive, le droit est plus élevé que le gauche ; la verge est celle d'un enfant de 10 ans, sans hypospadias.

Etat de la dentition. — Edouard P... est pourvu actuellement de quinze dents qui se décomposent en *sept* dents temporaires et en *huit* dents permanentes...

On sait que la plupart des nains sont idiots, ce qui n'a pas peu contribué à les classer dans la catégorie des microcéphales. Il en est cependant qui ont manifesté une certaine intelligence et même quelques talents. Edouard P... est, on peut le dire, doué d'une moyenne intelligence qui rappelle à peu près celle d'un enfant d'une dizaine d'années. Il sait un peu lire et écrire, ce qu'on ne lui a appris du reste que tout récemment ; il a une grande mémoire et retenu le nom de tous les chefs-lieux des départements de France. Il chante diverses romances de son pays : sa voix est forte bien que notablement nasonnée. Quand il n'est pas intimidé, il répond très lucidement à toutes les questions qu'on lui pose et son esprit ne présente aucune de ces lacunes, aucune de ces aberrations de parole qui s'observent chez les véritables idiots microcéphales. On sait, en effet, que ces derniers n'ont souvent à leur disposition que des mots inarticulés ou même de simples cris qu'ils prononcent à tout propos. Si plusieurs d'entre eux ont pu apprendre par cœur quelque nom ou quelque chanson, cela ne prouve rien de plus que ce que peut apprendre un perroquet. Edouard P... ne présente aucune de ces déficiences profondes de l'intelligence et son état psychique peut être assimilé à celui d'un enfant plus jeune que lui assurément, mais d'un enfant ordinaire.

Ces remarques nous conduisent à considérer le cas d'Edouard P... comme un fait de nanisme pur et simple sans microcéphalie proprement dite et sans idiotie. Nous avons vu, en effet, plus haut que le volume de la tête comparé à la taille n'est pas sensiblement inférieur aux proportions normales, tandis que l'inverse est le fait constant chez des microcéphales ordinaires.

Nous pensons donc que, d'une manière générale, il convient de différencier les *nains* des *microcéphales*, les premiers comprenant la classe des anomalies par réductions totales de toutes les parties du corps avec persistance des fonctions et des facultés plus ou moins diminuées, et la seconde représentant les cas bien déterminés d'arrêt primitif ou préalable de développement cérébral sans conservation des rapports normaux avec les autres parties du corps.

CAS DE LERICHE (in *Gazette des Hôpitaux*, 1904).

Résumé de l'observation :

Homme de 1 m. 35, âgé de 21 ans, ouvrier verrier.

Antécédents :

Né en Italie dans un pays sans goitreux, ni paludisme.

Ses parents étaient de taille moyenne et ont eu deux autres enfants beaucoup plus grands ; pas de fausse couche.

Sa naissance fut normale ; on ne sait pas son poids de naissance, mais il a toujours été petit.

Examen :

Paraît dans l'ensemble bien proportionné, bien musclé, légèrement cambré.

Son système pileux est normal, il a une moustache légère, sa barbe rasée paraît régulièrement semée.

Les testicules sont normaux et en place, la verge bien développée ; il se dit père de deux enfants.

L'examen du crâne ne montre pas de développement exagéré des bosses frontales et pariétales, la voûte palatine est normale, la denture bonne.

Les oreilles et les mastoïdes normales ; le cou est large, la thyroïde un peu grosse, on sent les lobes latéraux étalés, débordant la trachée pour rejoindre presque les sterno-cléido-mastoïdiens ; aucun noyau palpable dans la thyroïde.

Les doigts sont inégaux, non renflés au bout, bien différents de ceux des achondroplases.

On ne trouve enfin aucun signe d'hérédosyphilis, aucun stigmate de rachitisme.

Son psychisme enfin paraît normal ; « un peu irascible, assez affectif, il vit en bonne intelligence avec ses camarades qu'il distrait en chantant continuellement » ; son instruction et sa morale sont rudimentaires, mais paraissent en rapport avec son milieu.

L'examen radiologique révèle un squelette tout à fait normal ; tous les cartilages de conjugaison ont disparu ; la soudure diaphyso-épiphysaire est complète — les radios du genou ne montrent pas d'ascension de la tête du péroné.

Sa morphologie enfin est précisée par de nombreuses mensurations ; nous ne donnerons ici que celles qui permettent de le comparer aux cas analogues :

Taille : 135 cm., réduction staturale 18,7 % ;

Thorax pourtour : 88 cm. ; rapport du périmètre à la taille : 0,65 — norm. 0,51 (âge), 0,47 (taille) ;

Périmètre cranien : 53 ;

Membre supérieur : 60 cm. ;

Humérus : 0,24 ;

Radius : 0,225 ;

Main : 0,135 ;

Indice radio-huméral : 93 ;

Membre inférieur :

fémur : 0,33 ;

tibia : 0,32 ;

péroné : 0,315 ;

pied : 0,17 ;

Indice tibio-fémoral : 96.

L'auteur passe en revue les différentes étiologies :

Ce n'est pas un achondroplase ;

Ce n'est pas un infantilisme de Brissaud non plus que de Lorain, car il s'agit d'un sujet robuste, bien développé, dont les organes génitaux sont normaux ;

Ce n'est pas un hypothyroïdien : sa thyroïde est palpable, son système pileux normal, sa voix normale ;

Ce n'est pas un rachitique et d'une façon plus générale ce n'est pas un dystrophique.

Leriche soulève alors l'hypothèse d'un nanisme atavique : reviviscence d'un caractère ancestral.

CAS DE V. DEBENEDETTI (*Clinica Pediatrica*, mai 1927).

Résumé de l'observation :

Garçon de 9 ans 5 mois, taille 875 mm., poids 10 kilos.

Antécédents :

Père de 1 m. 68, mère de 1 m. 55, une sœur de 1 ans de 1 m. 53, tous bien portants.

Grands-parents maternels bien portants, la mère du nain est leur seule fille.

Le père a une sœur normale qui a un garçon grand et bien développé et deux jumeaux (filles et garçon), de taille moyenne.

Le nain est né à terme après une grossesse au cours de laquelle on relève seulement une grande frayeur au septième mois.

A sa naissance, il paraissait bien conformé, mais pe-

sait moins d'un kilog et eut pour berceau une boîte de chaussures.

Il eut ses premières dents à 6 mois.

Fit ses premiers pas à 14 mois.

A 9 ans 5 mois, c'est un enfant très vif, intelligent, de mémoire supérieure à la moyenne ; il fréquente l'école primaire avec succès.

Le timbre de sa voix est bas et de volume supérieur à celui de son âge.

Sa peau est lisse, ses cheveux abondants et bruns, les sourcils clairsemés.

Il a peu de graisse sous-cutanée.

On note une polymicro-adénopathie inguinale.

L'examen montre enfin que les mouvements oculaires sont libres, que les pupilles réagissent bien ; la mimique est expressive.

Au point de vue morphologique :

dolichocéphalie ;

nez en lorgnette (avec ensellure), lèvres minces ;

doigts longs et maigres sans renflement terminal.

Une luxation bilatérale de la hanche vérifiée radiologiquement n'empêche pas l'enfant d'être très agile, de marcher et de courir facilement.

La radio montre en outre deux noyaux d'ossification dans le carpe.

Les dents sont au nombre de 22, dont 4 permanentes (2 molaires et 2 incisives inférieures).

A 10 ans et 2 mois :

Le poids est devenu 11.150 gr., la taille 89 cm., il a 24 dents, dont 8 permanentes (2 nouvelles incisives inférieures).

La thyroïde n'est pas palpable.

La verge est longue.

Les testicules petits sont dans les canaux inguinaux.

Un examen de sang montre 5 % d'éosinophiles, un B.-W. négatif.

L'examen des urines ne révèle rien de particulier (sans que l'on sache les recherches pratiquées).

Mensuration :

9 ans 5 mois : taille 875 mm., poids 10 kgs.

Réduction staturale : 31,6 %.

10 ans 2 mois : taille 89 cm., poids 11 kgs 150 (125 à 9 ans 3 mois).

Réduction staturale : 32 %.

LE NAIN JOSEPH BORULAWSKI

Ce nain, sur lequel on a des renseignements assez complets, notamment par les Mémoires qu'il a écrits, est né en 1739, en Pologne russe, près de Chaliez. Il avait à sa naissance 8 pouces au plus (0 m. 221). Ses parents étaient de taille normale, avaient 6 enfants, 5 fils et une fille. Trois d'entre eux étaient de taille normale, mais les deux aînés (le nôtre et le second) et l'une des filles, furent à peine de la taille d'un enfant de 4 ans.

Il fut nourri au sein. On ne signale aucune maladie dans son jeune âge.

A un an, il avait 14 pouces (0 m. 389). A 6 ans, 16 pouces (0 m. 445). A 15 ans, 25 pouces (0 m. 721).

En 1760, le Comte de Tressan envoie à l'Académie des Sciences un mémoire qui donne sur Borulawski des renseignements intéressants. Il l'avait rencontré à Lunéville, à la Cour du Roi Stanislas. « M. Borulawski, gentilhomme polonais, est arrivé à Lunéville, à la suite de Mme la Comtesse Humiecska, parente de Sa Majesté le Roi de Pologne, et Grand Porte-Glaive de la Couronne. Ce jeune gentilhomme peut être regardé comme l'être le plus singulier qui soit dans la nature et Bébé, Nain du Roi de Pologne, n'a plus rien qui doive surprendre.

« M. Borulawski a 22 ans. Sa hauteur est de 28 pouces (0 m. 775). Il est parfaitement bien formé dans sa taille.

La nature ne s'est point échappée et nulle partie monstrueuse ne le défigure. Sa tête est bien proportionnée. Ses yeux sont beaux et pleins de feux. Tous ses traits sont agréables. Sa physionomie est douce, spirituelle et annonce la gaité, la politesse, et toute la finesse de son esprit. Sa taille est droite et bien formée, ses genoux, ses jambes et ses pieds sont dans des proportions exactes d'un homme bien fait et vigoureux. Il lève avec facilité d'une seule main des poids qui paraissent considérables pour sa stature... Il parle très sensément de tout ce qu'il a vu ; sa mémoire est très bonne, son jugement fort sain, son cœur est sensible et capable de reconnaissance et d'attachement. Il n'a jamais montré de colère, ni de méchanceté... Il est très instruit dans la religion catholique qu'il professe. Il lit et écrit bien. Il sait l'arithmétique, et il a même un esprit d'arrangement qui lui fait tenir dans le meilleur ordre le compte de ce qu'il a... En quatre mois, il a appris l'allemand suffisamment pour ses besoins, et le français assez à fond pour s'exprimer avec facilité et en termes choisis. En un mot, il n'a rien qui tienne à l'enfance et à cette espèce de faiblesse et d'imbécillité qui, dans le nain du Roi de Pologne, se manifeste souvent et plus encore que dans un enfant de 4 ans. »

(Nous retrouvons sous la plume de Diderot les termes mêmes du mémoire du Comte de Tressan).

A 30 ans, la taille de Borulawski était de 39 pouces (1 m. 077). A cette époque, il s'éprend d'une jeune fille, Isoline Barbutan, avec laquelle il se marie.

A la fin de l'année 1780, il a de cette union un fils. C'est en 1788 qu'il écrit ses Mémoires. Il meurt le 5 septembre 1837, à l'âge de 98 ans. Il existe de Borulawski

plusieurs portraits, dont nous n'avons pas la description exacte.

(Signalons que, d'après de Rochas, Borulawski serait mort à 30 ans).

En résumé, il semble que Borulawski ait été un nain harmonieux, sans retard intellectuel, sans retard psychique, tout au moins, d'après les descriptions qui en sont faites. Enfin, quant à ses fonctions génitales, sans avoir de renseignements indiscutables, il reste probable que son fils était effectivement de lui. On ne peut le rattacher, ni aux achondroplasiques, ni aux dystrophiques en général ; sa longévité, même si elle a été exagérée, exclut l'hypothèse d'un progeria. Son développement psychique et son aspect général ne permettent pas de penser à une dysthyroïdie, non plus qu'à un infantilisme hypophysaire.

Enfin, il ne peut pas rentrer dans le cadre vague du chétivisme, étant donné ce que nous savons de sa force, de son adresse, de son agilité.

LE MARQUIS SANS « PAREILLE » (KNUD H. KRABBE)

Ce nain nous est montré dans un portrait d'auteur inconnu, conservé dans le Couvent de Vemmetofte. Il fut Nain de Cour du Comte Christian Ernst de Brandenburg Baireuth. Chez lui, la face ovale, le nez recourbé, les arcades sourcilières bien marquées, les yeux en forme d'amande, sont à rattacher en partie au style de l'époque. La physionomie n'exprime ni intelligence, ni stupidité particulières, le masque est un peu rigide. Les jambes sont légèrement trop courtes pour le corps, grêles et un peu cagneuses. La main droite est de forme assez élégante, la main gauche, si tant est que le peintre l'ait reproduite exactement, ferait penser à une polyarthrite chronique. Déviation radiale du poignet et des doigts.

Une atteinte unilatérale est pourtant peu vraisemblable.

Krabbe, qui cite ce portrait dans son opusculé, estime qu'il ne peut être question là d'achondroplasie, ou de rachitisme. Il pense plutôt à un type de nain primordial, ou hypophysaire.

Si nous avons cité ce nain sur lequel les renseignements nous manquent complètement, c'est en raison de sa ressemblance avec l'observation principale de notre étude.

TROUPE DE LILLIPUTIENS ÉTUDIÉE RADIOLOGIQUEMENT
PAR JOACHIMSTAHL

Ces Lilliputiens, de passage à Berlin en 1899, auraient été pour deux d'entre eux assez remarquables. C'étaient deux femmes de 36 ans toutes les deux, ayant pour taille respective 114 et 116 centimètres, réglées depuis l'âge de 20 ans et de croissance complètement arrêtée depuis cet âge. La soudure des épiphyses était complète. A tout autre point de vue, elles auraient été normales.

CAS DU NAIN DOBOS JANOS (Étudié par WIRCHOW en 1892.
Revu en 1902 par VON HANSEMANN).

Antécédents : Premier nain de la famille. Était le cinquième. Il eut 12 frères. Après sa naissance, sa mère eut trois autres nains, l'un d'eux décédé à 2 ans, l'autre à 10 mois, le troisième à 10 semaines. Tous les autres enfants étaient normaux.

Pour le nain qui nous occupe, la grossesse et l'accouchement furent normaux. Le poids de naissance aurait été de 500 gr. et la réduction staturale, bien que non spécifiée, était certaine.

A 11 ans (Wirchow, avril 1892) il mesurait 0 m. 926, pesait 13 kgs 200.

En 1902 (von Hanseemann), il mesurait 1 m. 145, pesait 18 kgs. Il avait l'apparence d'un homme normal, était bien poilu ; ses fonctions génitales étaient apparemment normales, quoiqu'il eut une cryptorchidie bilatérale. La tête était plutôt petite. L'intelligence était normale, aucunement infantile. L'ossification normale. Il faut signaler toutefois qu'il avait des doigts renflés en baguettes de tambour, un nez à racine renfoncée, rappelant le nez en lorgnette.

Réduction staturale :

à 11 ans : 31 % ;

à 21 ans : 31 %.

A côté des faits que nous venons de signaler et qui se rattachent assez directement à notre cas, nous rapportons maintenant un certain nombre de faits en différant soit par leur caractère familial nettement accusé, soit par l'arrêt de croissance apparu après la naissance.

En particulier les observations d'Ettore Levi qui lui ont permis de décrire une « Microsomie essentielle hérédo-familiale » n'entrent-elles pas naturellement dans la discussion qui fait l'objet de notre thèse.

CAS D'ETTORE LEVI (*Nouvelle iconographie
de la Salpêtrière, 1910*).

I. — *Magro Santo* a 49 ans, mesure 106 cm., pèse 23 kgs 500.

Antécédents héréditaires : Père et mère de taille normale, morts de vieillesse ; ni alcoolisme, ni syphilis chez le père.

Pas de fausse-couche de la mère ; il y a eu 4 autres

enfants de la taille normale, dont 2 morts de maladies aiguës.

Pas de nanisme dans la famille.

Antécédents personnels : Après une grossesse normale est né à terme, petit, sans que l'on sache le poids de sa naissance.

A marché, parlé, eu ses dents en temps normal ; n'a pas eu de retard dans la deuxième dentition.

A 14 ans, a commencé à avoir des poils axillaires et pubiens.

A 16 ans, a ses premiers coïts.

A 20 ans, se marie avec une femme de 18 ans, de taille normale ; après 18 mois de mariage, a un premier enfant nain, objet de l'observation suivante ; a ensuite une fille plus petite encore morte à 10 ans de pneumonie.

L'*examen* montre qu'il s'agit dans l'ensemble d'un nanisme harmonieux quoique la tête soit un peu grosse.

Quelques particularités sont à signaler :

Le développement marqué de l'occipital ; la forme du nez dont la racine osseuse est fine, mais insérée à angle aigu sur les frontaux dont les arcades orbitaires sont très prononcées.

Les oreilles sont un peu flasques, le cartilage mou, le conduit auditif externe est aplati d'avant en arrière, et de haut en bas.

La voûte palatine n'est pas ogivale, mais comme comprimée latéralement ; la muqueuse en est plissée longitudinalement.

Les dernières phalanges des doigts sont renflés en baguettes de tambour, mais sans que l'on constate le nivelage achondroplasique.

Enfin il faut signaler une hernie inguinale double et la descente incomplète du testicule droit.

En dehors de cela, pas de dystrophie.

Peau normale, un peu flasque et rugueuse au visage où elle n'avait pas autrefois cet aspect.

Les tissus ne sont ni infiltrés, ni bouffis, le tissu adipeux n'est pas exagéré. La thyroïde est normale, les poils bien développés ne sont ni durs, ni fins, ni cassants.

La voix est normale, un peu aigrelette cependant ; la verge est normale, les érections faciles et complètes ; les testicules normaux ; l'appétit sexuel conservé.

L'intelligence est médiocre, mais sans déficience psychique nette ; l'absence totale d'éducation et l'abus de boissons alcooliques rend difficile d'évaluer ce qu'il y a de récent dans cette déficience légère.

Un examen radiologique montre un squelette normal.

Enfin un examen des urines a montré des chiffres élevés d'indican, de créatinine et de scatol.

L'examen de sang est normal.

Mensurations :

Taille : 106 cm. ; réduction staturale : 36 %.

Poids : 23 kgs 500.

Périmètre thoracique : 68 ; $pt/T=0,64$ (0,50 pour taille de 106).

Longueur du grand trochanter à l'interligne du genou : 20 ;

de l'interligne à la malléole externe : 15,5.

Acromion olécrane : 15,5.

Olécrane styloïde radial : 16.

II. — *Magro Giuseppe*. Fils du précédent, à 12 ans 6 mois, mesure 77 cm., pèse 9 kgs 100.

Né à terme après un accouchement normal, a été nourri au sein.

Il a parlé et marché de bonne heure.

Examen : Il présente comme son père un nanisme

harmonieux ; sa conformation génitale est en tout point semblable et la paternité évidente.

La forme de la tête est la même ; la racine du nez moins fine ; les oreilles présentent la même conformation, la voûte palatine également.

La denture est celle d'un enfant de 8 ans (20 dents de lait et 4 grosses molaires supérieures).

Les doigts sont comme ceux de son père renflés en baguette de tambour.

La verge est à peu près celle d'un enfant de 4 ans.

La cryptorchidie est bilatérale, le pubis glabre.

La mimique est expressive.

La voix est aigre et dissonante.

Il n'existe aucun déficit psychique, même partiel, mais au contraire un développement de l'intelligence supérieur à la moyenne : « Même dans les rapports sociaux et la recherche des distractions inhérentes à son âge, il se conduit non comme un petit enfant, mais comme un grand garçon très sage ».

Des radiographies montrent une ossification carpienne normale pour son âge.

Mensurations :

Taille : 77 cm. ; réduction staturale : 46 %.

Poids : 9 kgs 100.

Périmètre thoracique : 42 ; $pt/T=0,55$ (0,59 pour une taille de 77 cm., 0,55 à 3 ans).

Grand trochanter à l'interligne : 17 ;

interligne à malléole externe : 17,5.

Acromion olécrane : 12,5.

Olécrane styloïde radiale : 11.

III. — *Gazzano Domenico*, 33 ans ; taille 111 cm., poids 25 kgs.

Antécédents héréditaires : Les grands-parents paternels et maternels étaient normaux ; la mère était normale.

Le père remarquablement petit.

Ils eurent 8 enfants, dont 2 jumeaux morts à 3 ans, les autres normaux et bien portants.

Antécédents personnels : Venu à terme après une grossesse et un accouchement normaux.

Il aurait été de taille normale à sa naissance ; rien ne faisait prévoir qu'il aurait la petite taille de son père.

Il marcha et parla précocement, apprit facilement à lire et à écrire.

C'est entre 8 et 10 ans que la croissance s'arrêta ; à 15 ans le développement sexuel était normal ; ses premiers rapports sexuels datent de la 16^e année.

A 28 ans, il épouse une femme normale ; cette dernière a eu :

une fausse couche de 5 mois ;

une fille de 2 ans, le portrait de son père ;

une fille de 6 mois normale.

Examen : Il s'agit là d'un nain tout à fait harmonieux chez lequel on n'est pas frappé, comme chez le précédent, par la grosse tête ; les membres sont parfaitement proportionnés.

Il faut signaler cependant l'occiput très développé, faisant au crâne une partie postérieure presque carrée.

Les oreilles présentent une mollesse marquée des cartilages ; on note ici aussi l'aplatissement des conduits auditifs externes signalé dans l'observation I.

Le palais est également un peu écrasé transversalement, le nez présente la même conformation que le cas I ; les doigts la même déformation.

La thyroïde est normale ; les poils normaux ; les testicules sont normaux ; non ectopiés, il existe une double hernie inguinale ; la verge est normale, les érections faciles.

L'intelligence est à tout point de vue normale.

Des radiographies montrent un squelette normal.

Mensurations :

Taille : 111 cm. ; réduction staturale : 33 %.

Poids : 25 kgs.

Périmètre thoracique : 68 ; $pt/T=0,61$.

Trochanter interligne : 26.

Interligne malléole externe : 28.

Acromion olécrane : 18,5.

Olécrane styloïde radiale : 17.

IV. — *Gazzano Alexandrine*, fille du précédent. A 22 mois mesure 54 cm., pèse 5 kgs.

Antécédents : Née à terme, après une grossesse et un accouchement normaux.

Pesait 2 kgs à la naissance.

Actuellement : Marche, a 8 dents ; aucun stigmate de rachitisme, fontanelles fermées.

Montre une ressemblance manifeste avec son père.

LE NAIN TOM POUCE

De son vrai nom, Charles Stratton, Tom Pouce serait né le 11 janvier 1832, à Bridgeport, dans le Connecticut. A sa naissance, il pesait 9 livres et 2 onces (4.566 gr.), c'est-à-dire un peu plus que le poids normal.

A 5 mois, il pesait 15 livres et mesurait 23 pouces anglais (0 m. 552). A partir de ce moment, il cessa de grandir, et son poids n'augmenta guère que de 70 gr. Sa célébrité vient de la façon dont il fut exploité par Barnum.

En février 1845, Tom Pouce arrive à Paris. C'est à cette époque que le *Journal des Débats* donne sur lui quelques détails : « ...Tom Pouce a, comme tous les nains, une grosse tête si on la compare au reste du corps. Ses cheveux sont blonds et rares. Il a les yeux d'une expression joviale, la bouche petite et rieuse, le

nez incomplet, les pieds et les mains d'une finesse exquise. L'ensemble de sa tournure est distingué. Son teint est clair, ses joues animées... Il répond avec une précision rapide aux questions qui lui sont faites et il ne paraît pas embarrassé de celles qu'il attend le moins. »

Tom Pouce se marie vers 1865, avec une naine, Mlle Warren, dont il eut un enfant. En 1866, ils perdent cet unique enfant, enlevé en quelques heures par une congestion cérébrale.

Le 10 janvier 1883, un journal américain signale que Tom Pouce est encore en vie, ainsi que sa femme.

Ici encore, il semble bien qu'il s'agisse d'un cas de nanisme essentiel. On ne peut parler d'une achondroplasie, si l'on en croit le *Journal des Débats*, qui signale la finesse de ses extrémités. Toutefois, sur ses portraits, la petitesse notable des membres, par rapport au tronc, sa grosse tête, l'écartement des yeux, le nez court, en font un nain dysharmonieux. La réalité de sa paternité reste sujette à caution, étant donné l'exploitation commerciale et tapageuse qu'en faisait Barnum.

CAS DE SAINTON et LAUNOIS

Ce cas concerne toute une famille : famille Maggi.

Antécédents : Parents normaux ayant eu 13 enfants dont 8 survivent ; 5 sont normaux, 3 très petits.

a) AMALIA :

A 19 ans pesait 22 kgs 500, mesurait 102 cm., n'était pas réglée.

A 27 ans, pesait 21 kgs, mesurait 105 cm., était réglée depuis quelque temps.

Intelligence voisine de la normale.

Pas de difformité ; il faut noter la forme du nez en lorgnette commune à beaucoup de cas.

Décédée à 33 ans (1873) d'une angine diphtérique, mesurait 110 cm.

b) ERNEST :

A 11 ans : 0 m. 89.

A 18 ans : 104 cm., 19 kgs. Il présentait quelques anomalies : nez en lorgnette, pas de poils au menton, peu aux joues ; pas de poils pubiens.

Testicules assez développés mais dans le canal.

Très intelligent mais avait mauvais caractère.

A 26 ans, se marie, il eut 2 enfants : un garçon qui à 4 ans mesurait 95 cm. ; une fille qui à 15 mois mesurait 60 cm.

A 30 ans, sa taille était passée à 110 cm.

c) PRIMO :

A 8 ans : 82 cm.

A 15 ans : 91 cm. ; poids : 14 kgs. Les testicules petits sont dans le canal inguinal ; pas de poils pubiens.

A 27 ans : 109 cm., les poils sont rares.

Il présente, comme ses frères et sœurs, un nez en lorgnette.

La morphologie harmonieuse des deux frères Ernest et Primo ne paraît pas certaine si l'on note que les auteurs remarquent que les régions carpiennes arrivent au niveau des grands trochanters.

Réductions staturales :

Amalia :

à 19 ans : 34 % ;

à 27 ans : 32,7 % ;

à 33 ans : 30 %.

Primo :

à 8 ans : 32 % ;

à 15 ans : 42 % ;

à 27 ans : 34 %.

Ernest :

à 11 ans : 32,6 % ;

à 18 ans : 36,5 % ;

à 30 ans : 33,6 %.

A dessein, nous n'avons retenu parmi beaucoup d'autres que les observations ci-dessus, remarquables par leur précision et leur authenticité.

ÉTUDE CRITIQUE

Après avoir exposé les qualités qui nous semblent nécessaires au nanisme essentiel congénital ou non et les quelques observations que nous croyons pouvoir ranger dans un tel cadre, il nous reste à comparer la réalité à l'hypothèse, à voir si nos nains ont bien les caractères que nous annonçons. Nous devons voir, en outre, s'ils sont bien différents des autres cas de nanisme ; une dernière question sera soulevée enfin : Y a-t-il un ou plusieurs nanismes essentiels ? Par conséquent, y a-t-il une ou plusieurs étiologies à cette anomalie ?

Considérons d'abord l'observation I.

Avant d'en arriver au diagnostic de nanisme essentiel, toutes les autres hypothèses ont été passées en revue :

1° *Est-ce un nanisme dysthyroïdien ?* Le plus fréquent de tous. Ce diagnostic est le plus facile à rejeter. Ici la peau est fine, mince, souple, les cheveux souples et fins, les sourcils bien dessinés. Il n'y a pas eu de retard de l'évolution dentaire, pas de retard psychique appréciable. Le métabolisme basal, enfin, sur lequel nous reviendrons, est augmenté, et permet d'écarter définitivement l'hypothèse d'une hypothyroïdie.

2° *Est-ce un nanisme hypophysaire ?* Rien ne permet de le penser. La radiologie, ni la clinique ne révèlent chez lui aucun signe de tumeur hypophysaire. Pas de céphalée, pas de troubles de la vue. Une selle turcique normale à la radiographie ; sans empreintes digitiformes ni autres signes d'hypertension intracrânienne. Il n'y a chez lui ni polyurie, ni glycosurie. Au surplus, ce nanisme ne s'accompagne-t-il pas, au premier chef, d'infantilisme et de retard psychique ?

3° *Un nanisme rénal* ne paraît pas même à envisager. Quoiqu'il ait été impossible de pratiquer ici un dosage de l'urée sanguine, rien ne rappelle l'arrêt brusque de croissance, les déviations et autres altérations osseuses, que l'on constate dans cette variété de nanisme. Chez notre petit malade, en effet, dès la naissance, le nanisme existe. La courbe de croissance est régulière, la courbe pondérale également, aucune déformation osseuse n'est constatée.

4° *Le nanisme surrénal*, par contre, pouvait être, à première vue, envisagé chez ce petit être dont la gracilité, la délicatesse de forme appelaient peu les hypothèses précédentes. Mais nous ne retrouvons pas chez lui les signes décrits par Apert, notamment la pigmentation, ni l'asthénie des addisonniens, bien au contraire, il est remuant, plein de vie, et si quelque chose d'infantile peut être relevé dans son caractère, c'en est précisément l'instabilité et la mobilité.

5° *Une progeria* enfin nous paraissait, au premier abord, pouvoir être envisagée, d'autant plus que l'on connaît les formes congénitales de cette affection, de-

puis le récent travail notamment du Docteur Alfredo Guiliano (de Buenos-Ayres). C'est pour ces cas qu'il propose le terme de *natogeria*.

En faveur de cette hypothèse, plaidaient en effet les membres grêles du petit N..., sa figure maigre, son grand nez. Une anomalie était plus évocatrice encore de la progeria : la soudure précoce des fontanelles. Il est à remarquer, toutefois, nous tenons à le préciser dès maintenant, que les fontanelles étaient libres à la naissance. Enfin, l'intelligence bien conservée n'écartait pas l'hypothèse que nous envisageons en ce moment. Pourtant, nous la rejetons : les formes, en effet, du petit Yves N... sont des formes harmonieuses ; ses membres, quoique extrêmement grêles, sont d'un modelé parfait ; la peau est fine ; elle est souple ; elle n'est pas ridée ; le panicle adipeux sous-cutané est conservé ; on ne note aucune pigmentation anormale. L'examen du squelette, enfin, montre des os tout à fait normaux et non pas des renflements articulaires de la progeria. Rappelons enfin que les cheveux sont souples et abondants. Il faudrait, pour s'attarder au diagnostic de progeria, vouloir, de parti-pris, y rattacher ce cas, car on ne trouve ici que des analogies lointaines. Ce sont précisément le nanisme qui fait l'objet de la discussion, l'absence d'infantilisme qui fait poser l'hypothèse d'un nanisme essentiel.

6° *Un nanisme cœliaque* ne peut, en aucune façon, être envisagé chez cet enfant, dont la taille est fine, qui ne présente pas de troubles spéciaux de la diges-

tion des graisses, qui ne présente enfin aucune atteinte osseuse. Bien que l'examen radiologique de son tube digestif n'ait pas été fait, l'idée d'un dolichocôlon ou d'un mégacôlon ne vient même pas à l'esprit. Et pourtant on est bien obligé de remarquer les arrêts de croissance qui ont accompagné chacun de ces épisodes digestifs, dont nous parlons dans l'observation. Leur rôle ne saurait être nié, mais ils ne nous semblent agir qu'à titre de facteur adjuvant, car l'extrême rareté de réduction staturale aussi importante fait écarter une origine purement digestive.

7° Enfin, faut-il faire rentrer ce cas dans le groupe mal défini des infantilo-chétivismes, à l'origine desquels on retrouve tous les états de souffrance prolongée. Le seul fait qu'il s'agisse d'un nanisme congénital nous semble pouvoir écarter, sans plus ample discussion, une solution d'ailleurs bien vague.

Le cas du petit N... ne peut donc rentrer dans aucune des catégories de nanisme actuellement connues. Est-ce pourtant un nain essentiel ? On relève, en effet, une série d'anomalies dans le cours de son développement. La soudure précoce de ses fontanelles est la première. Mais il s'agit là, semble-t-il, d'une conséquence même de son nanisme. Cet accident, postérieur à la petitesse de sa taille, petitesse congénitale, peut s'expliquer du fait que la boîte crânienne n'avait pas besoin de se développer outre mesure. Il ne s'agit en aucune façon de ce que l'on voit chez les microcéphales ; chez ceux-ci, d'ailleurs c'est tardivement qu'apparaît la réduction de taille. Par contre,

l'idiotie est le plus souvent complète et définitive. Chez N..., comme chez le nain publié par Magitot, la région occipitale est extrêmement développée, semblable en cela à ce que l'on observe dans la plupart des cas analogues. Loin d'être un microcéphale, s'il existe chez lui une dysharmonie, elle est due précisément à ce que la tête est un peu grosse par rapport au reste du corps. Cette grosseur de la tête est due à ce que son diamètre antéro-postérieur est très développé, car, comme l'indiquent les mensurations, le rapport de la hauteur de la tête à celle du corps, en projection verticale, est sensiblement normal : $1/55$ (normale : $1/6$).

Un des détails les plus curieux que nous relevons dans l'observation de MM. Lereboullet et Odinet, est le chiffre du métabolisme basal : 48, alors que chez un enfant du même poids il est normalement de 15,25 et que chez un enfant de la même taille il est de 25,3.

M. H. Martin a bien voulu nous commenter ces résultats; voici la note qu'il nous a communiquée à ce sujet :

« La mesure du métabolisme basal de Yves N... a été pratiquée trois fois. Les résultats obtenus ont été absolument superposables.

« L'enfant a été examiné après un jeûne absolu de 14 heures à 16 heures ; la position couchée avait été maintenue deux heures durant, la détente musculaire et le calme étaient complets. La régularité tant en amplitude qu'en fréquence des graphiques respiratoires enregistrés est remarquable pour un enfant de cet âge.

« Nous sommes donc fondé d'assurer que les chiffres obtenus peuvent donner la mesure réelle du métabolisme basal de l'enfant.

« Or, nous constatons une dépense horaire d'énergie exprimée en calorie égale à 18.788, soit 451 calories par 24 heures, chiffre de l'ordre de ceux fournis tant par Benedict et Talbot pour un enfant mâle de 7 kilos que par Talbot seul pour un enfant mâle de 81 centimètres de taille. Ces auteurs donnant comme dépense journalière, dans le premier cas : 390 calories, et dans le second : 610 calories.

« Mais en ne considérant que ce résultat nous ne faisons intervenir que la dépense d'énergie brute. Or tous les auteurs prennent aujourd'hui comme unité de mesure dans le calcul du métabolisme basal, la surface corporelle.

« Le rapport existant entre celle-ci et la chaleur animale a été énoncé par Richet avec la « loi des surfaces ».

« Talbot et Harris, qui ont critiqué le plus âprement cette règle, l'admettent cependant, apportant seulement un correctif : l'âge des sujets.

« L'intérêt pratique de l'emploi de la surface corporelle dans le calcul du métabolisme de base n'est plus contesté.

« Si nous l'appliquons au cas d'Yves N..., nous obtenons un métabolisme basal égal à 48,4.

« Les courbes de Talbot indiquent comme normale à 7 ans un métabolisme basal de 43, ce qui nous donne pour notre sujet un pourcentage d'écart de + 12 %.

« On peut donc conclure que l'enfant examiné, tout en ayant une production d'énergie calorique adaptée à sa taille et à son poids, a un métabolisme basal d'un enfant de son âge.

« Nous avons donc la démonstration de l'exactitude des critères admis pour le calcul du métabolisme basal. Ce cas rentre dans la règle de la loi des surfaces et montre en même temps que cette loi ne doit être appliquée que dans des conditions physiologiques identiques. »

Les autres observations que nous avons pu rassembler mériteraient chacune une ample discussion, si on les considérait isolément. Mais on s'aperçoit très vite, et c'est précisément ce qui évoque, d'une façon impérieuse, l'hypothèse de nanisme essentiel, qu'elles sont toutes calquées sur le même plan.

Pour les unes, telles celle de Sainton et Launois, celle de Virchow et von Hansemann, celles enfin sujettes à quelques cautions que sont le cas du Marquis Sans Pareille, et de la Reine des Fées, les renseignements que nous possédons ne permettent pas d'apporter au nanisme essentiel des caractères bien définis. Toutefois, tous les renseignements que nous possédons permettent d'écarter une étiologie précise : Pour Amalia, on note une intelligence normale, l'absence de difformité. Pour Ernest, l'intelligence normale également, le fait d'une paternité sur laquelle nous n'avons pas de précisions. Pour Primo, les renseignements manquent presque complètement.

Un certain nombre de caractères, que nous retrouvons par ailleurs, peuvent cependant être mis en vedette : la forme du nez, nez en lorgnette, à base déprimée ; l'ectopie testiculaire, bilatérale ; l'absence de poils pubiens ; la rareté de la barbe.

Dans le cas du nain Dobos et Janos, nous retrouvons la même déformation du nez, la même cryptorchidie bilatérale, une déformation que l'on retrouve également dans d'autres observations : les doigts renflés en baguettes de tambour.

Le Marquis Sans « Pareille » est d'un type tout différent, autant qu'on en puisse juger par le portrait que nous en connaissons : le nez est long, arqué ; la tête fine, ovale, et, s'il est possible d'écarter chez lui une progeria, il se rapprocherait beaucoup de l'observation principale de notre étude.

Enfin il est un très grand nombre d'observations que nous ne discutons pas du seul fait de leur extrême imprécision.

Les observations très complètes de Magitot, Ettore Levi, Leriche, Debenetti, enfin de Joseph Borulawski, pour autant que cette dernière soit véridique, font ressortir avec plus d'évidence encore ce que les précédentes nous permettaient déjà de remarquer :

1° La fréquence extrême de petites dystrophies :

la forme du nez, en lorgnette ;

la forme des doigts qui, pourtant inégaux, très différents des doigts des achondroplasiques, sont souvent renflés en baguettes de tambour ;

l'existence de hernies inguinales et très fréquemment de cryptorchidies associées ;

la grosse tête enfin, qui, cependant, modifie peu le rapport : hauteur de la tête à hauteur du corps. Cette grosse tête en effet, comme nous l'avons remarqué déjà, est due surtout à l'augmentation du diamètre antéro-postérieur. Le développement considérable de la région occipitale paraît être la règle dans le « nanisme essentiel ».

2° L'harmonie du développement général :

membres forts, bien proportionnés et d'une longueur normale, par rapport à celle du buste ;

psychisme normal, bien qu'une note de puérilisme soit signalée en plusieurs endroits ;

facultés génitales conservées d'une façon évidente dans le cas des observations d'Ettore Levi où la paternité est certaine, dans le cas également décrit par Sainton et Launois où la petitesse de l'enfant semble affirmer la réalité de la filiation.

En résumé, ces faits dans leurs ensemble constituent un groupe assez bien défini comprenant deux ordres de faits :

1° le cas de nanisme congénital ;

2° les faits dans lesquels la réduction staturale n'est apparue que plus tard et qui montrent cependant des caractères tout à fait analogues.

ÉTIOLOGIE

Les remarques étiologiques seront forcément courtes. Une fois éliminées toutes les causes de nanisme actuellement connues, aucun fait saillant ne vient évoquer l'hypothèse d'un facteur étiologique défini.

Nous sommes contraint d'éliminer les cas où le nanisme est apparu au cours du développement. Ici, en effet, quoiqu'aucune étiologie ne soit signalée, il semble bien que seule l'insuffisance des recherches fasse de cet arrêt une chose mystérieuse. On conçoit mal, en effet, qu'une courbe d'évolution normale subisse une brusque rupture. Par contre, dans le cas des nanismes congénitaux, notre impuissance nous paraît bien irréductible. La grande frayeur, au cours de la grossesse, qui se trouve signalée dans deux observations, nous paraît un facteur bien vague. On ne voit pas, en effet, par quel mécanisme le fœtus qui a conquis en quelque sorte déjà son indépendance vis-à-vis des fonctions maternelles, pourra donner naissance à un nain bien conformé, plutôt qu'à un simple débile, comme c'est le cas si habituel. L'idée même d'un facteur germinal vient fatalement à l'esprit. On a proposé, il est vrai, d'autres hypothèses. On a parlé

de l'influence des rayons X ou du radium au cours de la grossesse, mais nous ne retrouvons ces influences dans aucune de nos observations. On a évoqué encore l'hypothèse d'un traumatisme au cours de la grossesse, mais ce facteur, s'il est éminemment vraisemblable, est éminemment invérifiable. Ce n'est pas là, d'ailleurs, ce que l'on voit habituellement à la suite des traumatismes. Une malformation utérine est difficile à invoquer, en particulier, nous voyons dans nombre de nos observations la coexistence de frères et sœurs absolument normaux, tant parmi les aînés que parmi les cadets.

L'hypothèse à laquelle s'attachait Leriche de la reviviscence d'un caractère ancestral, si elle paraît séduisante, reste encore peu fondée : la taille ne semble pas être un caractère transmissible suivant les lois de l'hérédité mendélienne et, si, d'ailleurs, il en était ainsi, la descendance de ces nains essentiels devrait suivre précisément les lois de cette hérédité. Or, il n'en est rien, puisque nous voyons dans leurs enfants une proportion considérable de cas analogues et de cas portant spécialement sur les mâles de la famille.

En résumé, les observations que nous avons rassemblées autour de celle du Professeur Lereboullet et du Docteur Odinet, bien loin de souligner les quelques anomalies que l'on pourrait rattacher à un diagnostic défini : chétivisme, influence des troubles digestifs, vieillissement précoce, nous permettent, au contraire, d'insister sur tout ce qu'il y a de normal dans ce cas, tout en reconnaissant ce que cette conclusion peut avoir de peu satisfaisant.

Ce qu'il faut retenir, c'est que le nanisme apparaît ici comme un caractère tératologique plus que pathologique : l'enfant, au cours du développement intra-utérin, était de taille si réduite que lors de sa naissance — à terme — il diffère très notablement des autres nouveau-nés, même les plus petits. Ces derniers n'ont guère moins de 45 cm. à la naissance (Depaul).

On est donc amené à concevoir qu'il s'agit de véritables malformations germinales aboutissant à la naissance d'un nain, de même que dans d'autres cas elles peuvent aboutir à la naissance d'un mongolien ainsi qu'on l'a fait souvent remarquer et notamment le Professeur Lereboullet.

Nous ne voulons que souligner là l'existence d'une certaine analogie sans prétendre fournir la signification de ces faits par un simple rapprochement.

CONCLUSIONS

I. — Les faits de nanisme liés aux altérations des glandes endocrines (thyroïde, hypophyse, surrénale, rein, etc...), ou à des dystrophies osseuses sont actuellement bien décrits et bien classés, il semble qu'à côté d'eux une place puisse être réservée à des faits exceptionnels mais réels de nanisme essentiel parmi lesquels le nanisme congénital semble l'un des mieux caractérisés.

II. — Dans le cas de nanisme congénital que nous avons récemment observé avec MM. Lereboullet et Odinet, un certain nombre de caractères se placent au premier plan :

Le retard considérable de la taille à la naissance (réduction staturale 44 %), l'harmonie actuelle des proportions, le développement osseux normal, l'existence d'un psychisme normal où l'on relève à peine une note de puérilisme.

Il faut remarquer enfin que les courbes de croissance et de poids s'écartent légèrement de celles des sujets normaux, en ce sens que la réduction staturale très marquée à la naissance est devenue moins considérable au fur et à mesure du développement de l'enfant (26 % actuellement).

III. — Ce cas étudié d'une façon plus complète que beaucoup d'autres se rapproche cependant d'une série

d'observations semblables dans lesquelles la réduction de la taille remontait également à la naissance et où l'ensemble des signes objectifs était sensiblement superposable. Dans tous ces cas la similitude avec un sujet normal, réserve faite du nanisme, s'accentuait encore par le développement normal de l'appareil génital et par une aptitude certaine à la procréation.

IV. — Ces faits ne peuvent être jusqu'à nouvel ordre séparés complètement d'un certain nombre d'autres où la réduction staturale n'est apparue que secondairement à la naissance. Ces derniers faits cependant, par l'absence de toute modification dans la morphologie, dans l'évolution intellectuelle et somatique (notamment génitale), ne peuvent être complètement éliminés du cadre de notre étude.

Le caractère hérédo-familial signalé dans de tels cas de microsomie essentielle semble dans une certaine mesure pouvoir être considéré comme le fait d'une véritable race (E. Lévi).

Dans les autres cas envisagés cette hypothèse est difficilement défendable, mais on ne peut trouver à l'origine d'aucun l'une des causes pathologiques habituellement envisagées et c'est ce qui justifie le nom même de nanisme essentiel.

Vu :
LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LEREBOUILLET.

Vu et permis d'imprimer :
LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT (E.). — Les infantilismes (Doin, 1931).
- BAUER (A.). — Infantilisme et chétivisme (*Presse Médicale*, n° 97, 4 décembre 1909).
- DEPAUL. — Article Nouveau-Né (*Dictionnaire des Sciences médicales de Dechambre*).
- GARNIER (E.). — Les Nains et les Géants (*Bibliothèque des Merveilles*, Hachette, 1884).
- GIULIANO (A.). — Natogeria (*Thèse Buenos-Aires*, 1934).
- HANSEMAN (Von). — Echte Nanosomie (*Berliner Klinische Wochenschrift*, 1902, n° 52).
- JOACHIMSTAHL. — Über Zwergwuchs und verwandte wachstumstörungen (*Deutsche med. Wochens.*, 1889).
- KNUD H. KRABBE. — Om Dværgebilleder i danske kunstsamlinger samt nogle undersogelser over danske hofdværge (Levin et Munksgaards, édit., Copenhagen, 1930).
- LAUNOIS. — Essai biologique sur les nains (*Bulletin médical*, 1909, p. 957).
- LEREBOULLET. — Glandes endocrines, nanisme et infantilisme (*Progrès médical*, 20 mai 1922).
- Dystrophie infantile avec arriération mentale et méningite basilaire hérédosyphilitique (*Société de Pédiatrie*, 20 juin 1922).
- Les syndromes hypophysaires et épiphysaires en clinique infantile (Bailliére et fils, 1924).

- Les régimes de la croissance et les troubles de la croissance (*Revue médicale française*, août 1922).
- Le nanisme à type sénile (*Paris Médical*, janvier 1917).
- LEVI (E.). — Contribution à la connaissance de la microsomie essentielle hérédo-familiale (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1910).
- ROCHAS (de). — Article Nanisme (*Dictionnaire de Dechambre*).
- SAINTON. — Les Nains (*Tribune médicale*, 8 mars 1909).
- VIRCHOW. — (*Med. Gesell. Berlin*, 27 avril 1892).
- VIVIER (H.). — *Thèse sur l'infantilisme* (Paris, 1898).